

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

N° _____

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Mademoiselle WOLFARTH Nelly
née le 7 Juillet 1943 à Charenton le Pont (94)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LES DISQUES VITELLIFORMES DE LA MACULA
A PROPOS D'UN CAS NOUVEAU

Président : M. OFFRET ~ Professeur

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

N° _____

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Mademoiselle WOLFARTH Nelly
née le 7 Juillet 1943 à Charenton le Pont (94)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LES DISQUES VITELLIFORMES DE LA MACULA
A PROPOS D'UN CAS NOUVEAU

Président : M. OFFRET ~ Professeur

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1900

THÈSE

Présentée

DOCTORAT EN MÉDECINE

Par

M.

Thématique WOLFFE M. 1900
n° 12 Juillet 1900 à l'Université de Paris (VI)

THÈSE DE MÉDECINE

LES DROGES VÉGÉTALES DE LA MACULA

WOLFFE



WOLFFE M. 1900 - Thème

A MA GRAND'MERE

A MON PERE

A MA MERE

A MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A MES COMPAGNES D'ETUDES : Françoise LENOEL

Brigitte WENCKER

En témoignage de ma profonde affection



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553014_0042

A notre Président de Thèse :

Monsieur le Professeur Guy OFFRET

Professeur de Clinique Ophtalmologique
à la Faculté de Médecine de Paris
Ophtalmologiste des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la Présidence de cette thèse.

A Monsieur le Docteur POLLIOT

Médecin des Hôpitaux

Qui a bien voulu nous accueillir dans son service pendant deux ans.

Nous tenons à le remercier particulièrement pour l'enseignement qu'il nous a prodigué et pour l'affectueuse bienveillance qu'il n'a cessé de nous témoigner, qui nous a conseillé de traiter ce sujet ; mis à notre disposition les malades et la documentation de son service, et qui nous a constamment aidé dans son élaboration.

En témoignage de notre reconnaissance et de notre respectueux attachement.

I N T R O D U C T I O N

Le kyste vitelliforme de la macula est une affection rare qui pose encore des problèmes cliniques étiologiques et pathogéniques aussi bien que thérapeutiques et pronostiques.

Ayant eu l'occasion d'en observer un cas assez caractéristique, nous avons tenté de reprendre ces problèmes et d'en faire une mise au point.

C'est une affection du pôle postérieur de l'oeil qui, dans sa forme typique réalise dans la zone maculaire une image ophtalmoscopique très spéciale comparable à un "jaune d'oeuf étalé sur le plat". (ZANEN).

Par ailleurs, elle se caractérise aussi par la pauvreté de signes fonctionnels qui peuvent rester très longtemps assez discrets pour ne pas avoir attiré l'attention du patient.

L'absence de métamorphopsies de scotome central et de diminution du sens lumineux, le peu d'altération du sens des couleurs, la présence d'un électrorétinogramme normal montrent que cette maladie est caractérisée par une intégrité relative apparente de la fonction maculaire.

Après notre observation, nous étudierons successivement les circonstances de découverte, les différents aspects ophtalmoscopiques décrits dans la littérature ; les moyens d'exploration de la fonction maculaire en insistant sur le nouvel apport dans la connaissance de cette affection donné par électro-oculographie et l'angiographie fluorescéinique.

Nous terminerons sur les problèmes étiopathogéniques soulevés par le kyste vitelliforme de la macula.

NOTRE OBSERVATION

La petite Sylvie, 5 ans, est envoyée dans le service le 2 Février 1966, pour une baisse bilatérale de l'acuité visuelle.

- ANTECEDENTS OPHTALMOLOGIQUES

Strabisme convergent alternant intermittent.

- ANTECEDENTS MEDICAUX

. Rhinopharyngite chronique résistante longtemps traitée par antibiothérapie.

. Rougeole forte mais banale.

- COLLATERAUX

Une soeur de 10 mois.

A L'EXAMEN DU 2 FEVRIER 1970

Strabisme convergent, concomittant, alternant.
(noté par les parents en 1965).

- Très inconstant, déviation bien supportée.
- Oeil droit fixateur.
- En vision de près : E' T, 15 à 18 Dioptries.
- Loin : motilité normale.
- Verre rouge, neutralise image oeil gauche.
- Synoptophore angle objectif : + 12
- 1er Degré avec gros test fusionne difficilement.
- Test de BIELCHOWSKY semble normal avec neutralisation du point de fixation avec oeil gauche.

Acuité visuelle recherchée à l'échelle de Monoyer :

- Etait : oeil droit 4/10°
- Oeil gauche : 4/10°

A la lampe à fente : aucune anomalie.

Le champ visuel :

- Etabli à la boule, puis recherché à l'appareil de GOLDMANN était normal.

La perception chromatique : normale au carton d'ISCHIARA et à l'anomaloscope.

Le fond d'oeil gauche tout-à-fait caractéristique :

- présentait une papille normale.
- une macula tache jaune
- "oeuf sur le plat"
- un peu plus grande que la papille.
- arrondie bien limitée
- saillante convexe de façon parfaitement régulière sur laquelle montaient les vaisseaux de calibre normal
- pas de pigments ;
- le reste de la rétine était normal.

Le fond d'oeil droit :

- avait un aspect moins typique ;
- une papille normale ;
- la macula : tache rouge de la taille d'une papille arrondie, légèrement aplatis, avec un discret reflet jaune ;
- le reste de la rétine était également normal.

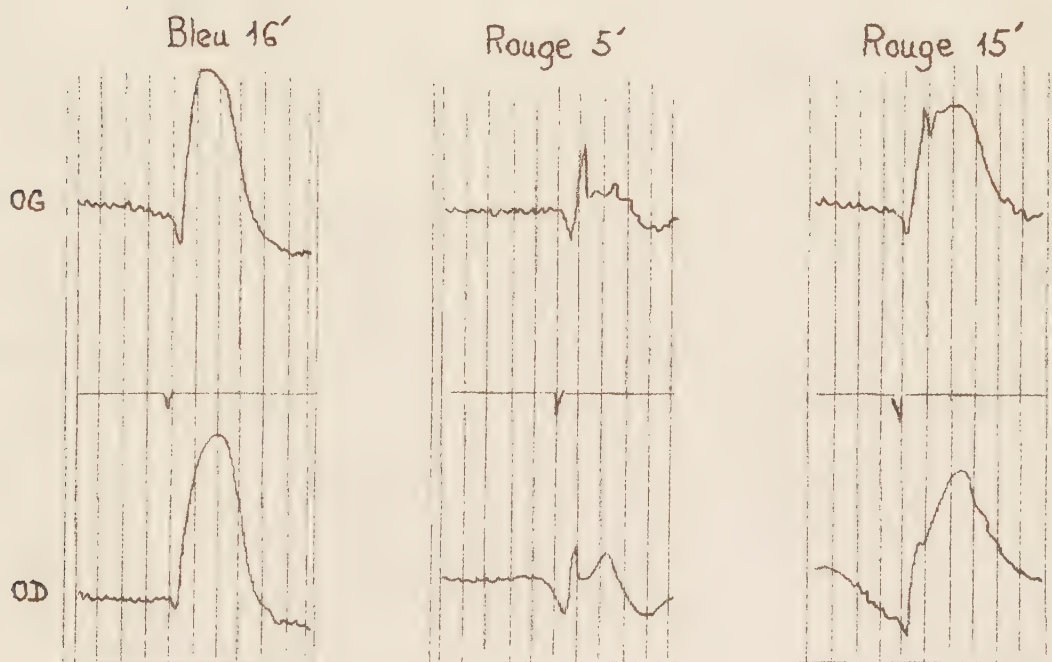
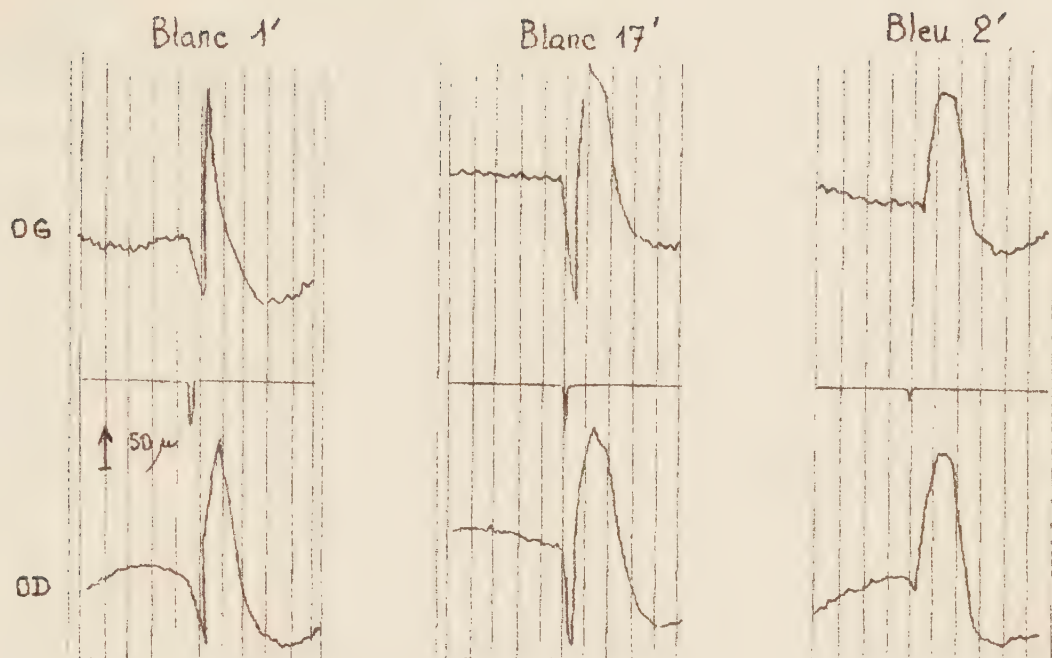
L'examen général clinique :

Des appareils : pulmonaire
cardiovasculaire
digestif
osseux
neurologique
ne dénotait aucune anomalie.

L'Electrorétinogramme :

Pratiqué au centre national d'ophtalmologie des Quinze Vingts, se révèle normal montrant ainsi que la lésion rétinienne est très limitée et n'a pas de tendance évolutive.

Malheureusement, nous n'avons pu faire un électro-oculogramme à l'enfant, les parents n'habitant pas à proximité de Paris et disposant de peu de temps pour les consultations pratiquées sur l'enfant.



ELECTRORETINOGRAMME de la petite Sylvie 8/5/67

HOPITAL LARIBOISIERE
Service d'Ophtalmologie

- ELECTRO-RETINOGRAMME -

- DATE : 9-3-66
- NOM : Sylvie
- AGE : 5 ans
- DOSSIER LARIBOISIERE N° 158.053
- ENVOYE PAR : Dr. POLLIOT
- RENSEIGNEMENTS CLINIQUES :

- LATENCE : millisecondes
- AMPLITUDE : microvolts :

		<u>LUMIERE</u>				<u>OBSCURITE</u>		
		30"	4'	8'	12'	Filtre N.	Filtre R.	
ONDE A	LATENCE	OD 12	10	10	10	12		
		OG 10	10	10	8	12		
	AMPLITUDE	OD 225	300	330	375	300		
		OG 200	300	300	350	350		
ONDE B	LATENCE	OD	30	45	65	60	60	50
		OG	30	45	65	60	60	50
	AMPLITUDE	OD	400	425	575	560	375	375
		OG	430	500	575	625	350	425

ONDE E OD)
 OG) E1 - E2 et E3
F C F Supérieure à 50 /sec

CONCLUSION : E.R.a normal et symétrique

EXAMEN DES ASCENDANTS ET DES COLLATERAUX

- Sa soeur Isabelle :

Présentant un fond d'oeil finement pigmenté.

Une macula étalée de l'oeil gauche mal définie.

Un électrorétinogramme normal.

Faute de preuve affirmant l'atteinte de cette soeur, nous avons rejeté l'hypothèse d'une deuxième affection familiale.

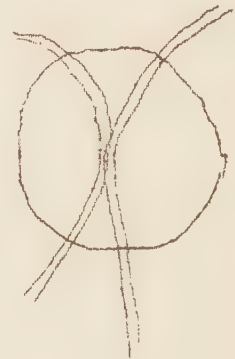
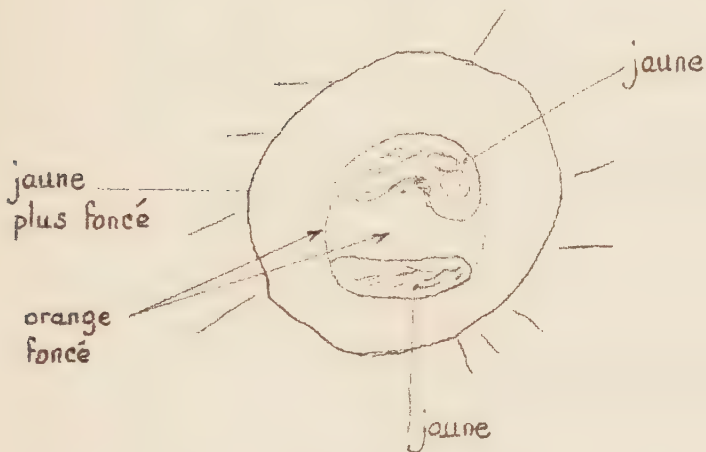
- En ce qui concerne le père et la mère :

Rien à signaler. La mère porte - 2 dioptries

- De même chez la grand-mère maternelle, on n'observe aucune anomalie.

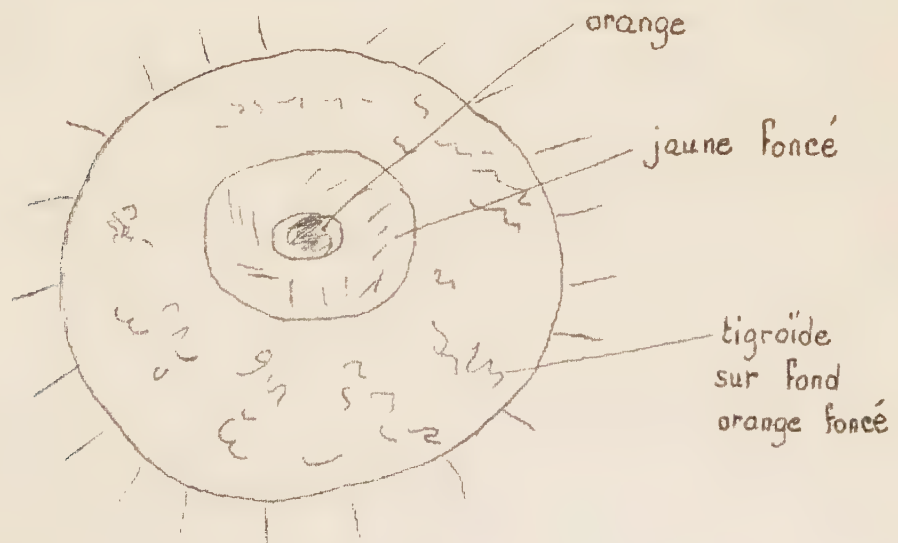
LE FOND D'OEIL DROIT

Montre une plage maculaire d'un bon diamètre papillaire
cette plage est jaune orangée avec deux croissants plus jaunes
se regardant par leur concavité.



LE FOND D'OEIL GAUCHE

Un centre maculaire orange entouré d'un halo jaune
foncé avec une zone paramaculaire tigroïde sur fond orange foncé



LE 4 AVRIL 1969

Même acuité visuelle

OD + 0,75 4/10

OG + 0,75 3/10.

Le fond d'oeil droit :

Présente le même aspect. Le croissant jaunâtre inférieur est moins épais.

Le fond d'oeil gauche :

Beaucoup moins de contraste entre la fovéa et l'anneau qui se pigmente.

L'enfant paraît depuis 2 mois gêné par l'oeil gauche probablement à cause d'une tendance au strabisme.

La soeur Isabelle 4 ans :

Acuité visuelle :

OD 10/10

OG 10/10

AUCUNE MODIFICATION DU FOND D'OEIL.

LES RECHERCHES D'UNE ETIOLOGIE

Se sont toutes révélées négatives.

- Radio pulmonaire : normale.
- Ponction de la Chambre Antérieure Bilatérale :
montre un sérodiagnostic de toxoplasmose (-)
- Réaction à l'histoplasmine (-)
- Examens de Laboratoire :

A partir de prélèvements sanguins le 18.2.66

- agglutinines froides (-)
- grippe (-)
- adénovirose (-)
- ornithose, psittacose (-)
- Nelson (-)

Nous avons pu suivre 3 ans l'évolution de la maladie,
le 25 Avril 1968.

On retrouve toujours le même strabisme convergent
alternant (à l'examen oeil droit fixateur).

V O D + 0,75 4/10

V O G + 0,75 3/10

CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE DU KYSTE VITELLIFORME DE LA MACULA

- Le plus souvent, c'est lors d'un examen systématique que se produit la découverte fortuite du kyste vitelliforme de la macula.

La découverte a été possible grâce à un examen systématique médico-social (RENARD) ou familial (quand un membre de la famille examiné a été atteint).

- Des céphalées peuvent être le seul trouble fonctionnel ressenti par le malade :

. L'observation de ZANEN et RAUSIN, à la Société Belge, remonte à Novembre 1950, rapporte le cas d'un jeune garçon de 14 ans, vu la première fois en Avril 1950, à l'occasion de céphalées persistantes.

. L'observation M.L. POMMIER (Bulletin des Sociétés d'Ophthalmologie 1964) ne décrit aucun autre trouble que la céphalée.

En effet, le champ visuel était normal, la vision des couleurs conservée, l'électro-rétinogramme normal.

Cependant, l'acuité visuelle n'était que de 7/10
OD-06.

- Ce qui nous amène à considérer comme autre circonstance de découverte du kyste vitelliforme de la macula, la baisse d'acuité visuelle :

. Observation d'une enfant de 12 ans par le Dr. BONAMOUR (Bulletin des Sociétés Françaises Ophtalmologie 64) envoyée en Février 1963 pour une baisse d'acuité visuelle dépistée à l'Ecole OD 3/10 OG 3/10, non améliorable.

. En Septembre 1961, le Dr. GONNET découvrit une image caractéristique du disque vitelliforme chez un enfant de 13 ans dont l'acuité était OD 8/10 OG 8/10.

- Il peut s'agir de sujets consultants pour une baisse de vision en rapport avec une amétropie (Publication de FRIENDWALD aux Etats-Unis).

Comme nous le verrons par la suite, cette baisse d'acuité visuelle est très tardive et non en rapport avec la dégénérescence vitelliforme.

- Strabisme concomitant alternant retrouvé par HUNSEC dans une de ses observations.

- On doit retenir comme exceptionnelle l'observation de BISCHLER où la découverte de l'affection fut d'ûe à l'existence de micropsis signalée par le petit malade.

EN CONCLUSION :

Les signes subjectifs ressentis par le malade sont extrêmement pauvres et peu significatifs. Ils jouent lorsqu'ils existent le rôle de signes d'alarme.

A noter dans notre observation :

Ce fut une baisse d'acuité visuelle qui motiva la consultation associée à un strabisme concomitant alternant.

ASPECT OPHTALMOSCOPIQUE

LA LITTERATURE

Décrit comme aspect typique l'image d'un jaune d'oeuf sur le plat siégeant en pleine macula et de la taille d'une papille un peu plus grande qu'elle.

L'aspect de la lésion n'est pas toujours celui d'un magnifique disque jaune intense ayant qualifié l'affection mais plus variable avec des aspects rouge sombre peut être hémorragique, des irrégularités jaune orangé (comme dans notre observation).

La lésion peut parfois réaliser un aspect de grumeaux ou un aspect tigré quand elle est pigmentée.

Dans notre observation, les lésions droite et gauche sont assez dissemblables. Il ne semble pas toutefois qu'on puisse affirmer que les lésions ont un aspect différent d'emblée. En effet, la notion d'évolutivité de l'aspect ophtalmoscopique paraît bien prouvée. C'est ainsi que :

SELON LA PUBLICATION DE MM. R. FRANCOIS, C. GALLET,
A. BLERVACQUE (LILLE 1963)

Sur le plan ophtalmoscopique la dégénérescence vitelliforme de la macula évolue en plusieurs stades qui peuvent être schématisés de la façon suivante :

1/ L'aspect pseudo-kystique

d'oeuf étalé sur un plat (d'où le nom de vitelliforme) découvert souvent fortuitement ou par recherche systématique dans une famille connue et rencontrée chez les enfants de moins de 3 ans.

Formation pseudo-kystique parfaitement arrondie en forme de disque, d'une papille et demie à deux papilles de diamètre.

Au maximum cette formation paraît enchassée et n'est qu'en relief apparent ainsi qu'en témoigne l'examen à la lampe à fente. Au fond d'oeil, sa coloration est jaune assez vif. Elle n'est pas vascularisée.

Cet aspect est pathognomonique.

Sa durée est variable suivant les cas et fait place à un deuxième stade.

2/ Aspect de pseudo-hypopion

Le contenu qui paraît homogène au stade précédent semble sédimenté à sa partie inférieure.

La durée de ce stade doit être courte car le nombre d'observations de ce type est restreint.

3/ La forme atrophique localisée.

C'est un affaissement du pseudo kyste avec disparition totale de son contenu et comme séquelle une plage d'atrophie chorioretinienne.

4/ La forme exsudative, extensive et atrophique.

dans laquelle l'aire atrophique est beaucoup plus marquée que celle du pseudo kyste ; prend une forme ovalaire à grand axe vertical et dont la périphérie est occupée par une auréole floue discontinue exsudative.

Donc dans l'évolution ultérieure 2 possibilités :

- soit affaissement du pseudo kyste
- soit autre possibilité, évolutive mélange d'atrophie et exsudation et dans ce cas, la zone d'atrophie dépasse l'aire maculaire.

Parfois le contenu du pseudo kyste semble fuser vers le bas sous l'effet de la pesanteur.

On aboutit ainsi à un aspect assez proche de celui de la choroïdite séreuse centrale.

Signalons que l'évolution peut être émaillée de complications hémorragiques (cas de BERARD et BENAMOU) entraînant des baisses brutales de l'acuité visuelle.

Un cas particulier : LA FORME PIGMENTAIRE

L'examen systématique des familles atteintes révèle parfois des formes dont l'aspect ne ressemble en rien à un pseudo-kyste maculaire ou à ses séquelles.

COREA^{*}, MEYER et BERARD décrivent des cas où nous nous trouvons en présence de sujets qui ^{ne} présentent qu'une pigmentation anormale de la région maculaire sans autre signe si ce n'est parfois une ou deux petites plages dégénératives ressemblant à de la capillarose.

La pigmentation est généralement irrégulière en très petites mottes, sans aucune systématisation. L'existence de ces formes, dans plusieurs familles nous permet de les intégrer dans le cadre de l'affection. On voit donc que sur le plan ophtalmoscopique le diagnostic n'est pas toujours évident et que l'affection peut simuler d'autres affections du pôle postérieur.

L'ETUDE DE L'ACUITE VISUELLE

Classiquement, le disque vitelliforme ne s'accompagne pas au début de modification de l'acuité visuelle qui est très longtemps conservée.

Mais comme nous l'avons vu ci-dessus, la baisse d'acuité visuelle peut motiver la consultation en ophtalmologie.

Dans notre observation

La petite Sylvie fut amenée pour une baisse d'acuité visuelle.

L'acuité visuelle subit des modifications en fonction du degré d'évolution.

L'étude des 11 cas présentés par GALLET montre à notre grand étonnement l'excellente conservation de l'acuité visuelle pendant une longue durée de l'affection même au stade d'évolution tant que les sujets sont encore jeunes.

Les acuités inférieures à 5/10 sont rares en dessous de l'âge de 30 ans, amblyopie mise à part.

GALLET conclut :

" optima au stade pseudo kyste, l'acuité reste excellente aux
" stades d'évolution pendant les quatre premières décades de
" la vie, puis elle baisse progressivement elle est de l'ordre
" de 2/10 à 3/10 à l'âge de 50 ans et vers l'âge de 60 ans,
" elle peut devenir inférieure à 1/10. Dans les formes tardives,
" l'évolution est plus longue ; dans les formes pigmentaires,
" la vision n'est pas touchée".

Il note également :

" l'anormale fréquence de l'hypermétropie" comme si les cellu-
" les visuelles étaient déportées en avant par le processus
" vitelliiforme".

ETUDE DU CHAMP VISUEL

Dans la littérature étrangère, les champs visuels pratiqués sont normaux, sauf en cas de baisse de l'acuité visuelle importante (inférieure à 0,2).

Dans notre observation

Champ visuel normal.

Mac FARLAND a publié les seules perturbations notables. Il s'agissait d'un scotome central qui d'abord relatif devenait absolu.

Il semble qu'il soit le seul à avoir observé une correspondance entre la taille de l'aire de dégénérescence et le scotome.

ETUDE DE LA VISION DES COULEURS

Les altérations de la perception chromatique dans la dégénérescence vitelliforme sont généralement discrètes dans le cas de notre observation aucune anomalie.

Grace à un test constitué par une centaine de points multicolores répartis sur une surface de 1 cm² observés en vision centrale de minimes déficits furent constatés par ZANEN.

- Déficit de la vision du rouge dans un cas.
- Confusion entre vert et bleu dans un deuxième cas.
- Enfin pour un troisième cas : seul le violet était perçu de façon anormale.

Si un certain déficit plus ou moins global apparaît cependant dans les stades évolués il semble dû à l'alteration de la vision centrale.

L'ELECTRO-RETINOGRAPHIE - ELECTRO-OCULOGRAPHIE

I/ L'ELECTRO-RETINOGRAPHIE :

Dans notre observation, l'électrorétinogramme pratiqué aux Quinze Vingt ne montre aucune anomalie.

J. FRANCAIS - ROUCK - FERNANDEZ - SASSO

Les électrorétinogrammes sont normaux, toutes les composantes de la réponse sont présentes. Il n'y a aucune atteinte sélective du système photopique ou du système scotopique.

La fréquence critique de fusion est normale aux différents niveaux d'intensité de stimulation.

On peut cependant dire que l'amplitude de l'ERG est en général assez basse tout en restant dans les limites normales.

Dans un cas rapporté par GALLET et examiné au stade pseudo-kystique :

" l'atteinte sélective photopique semblait plus marquée malgré
" l'excellence de l'acuité peut-être s'agissait-il de perturbations passagères de l'électrogénèse des cônes maculaires
" dues à la proximité du contenu du pseudo-kyste ? "

II/ ELECTRO-OCULOGRAPHIE

Cet examen relativement récent, apporte dans cette maladie des renseignements fondamentaux.

En effet, d'après JAYLE et TASSY, dans la dégénérescence vitelliforme de la macula, l'E.R.G. est subnormal, alors que l'E.O.G. est anormal dans 6 cas sur 7. Cette atteinte de l'E.O.G. est importante pour le diagnostic différentiel, car l'E.O.G. est généralement normal dans les dégénérescences maculaires.

Il est certain que l'E.O.G. est manifestement pathologique même si les valeurs de base sont dans les limites normales (à l'exception d'un cas), les modifications de l'E.O.G. en fonction des variations brusques de l'illumination, sont très pathologiques.

FRANÇOIS J. a décrit le cas d'un jeune garçon âgé de 7 ans chez qui le disque vitelliforme était unilatéral ; le tracé E.O.G. présentait les mêmes anomalies aux deux yeux. Il s'agissait sans doute d'une altération fonctionnelle précédant les manifestations ophtalmoscopiques.

En somme, les modifications de l'E.O.G. constituent le signe fonctionnel le plus important de la dégénérescence vitelliforme de la macula, bien que la lésion ophtalmoscopique du disque vitelliforme ne dépasse pas deux diamètres papillaires et que les altérations de l'E.R.G. soient minimales (diminution de l'amplitude des ondes a et b qui reste cependant dans les limites normales). L'importance des altérations E.O.G. permet de supposer qu'elle est en fait plus diffuse.

Pour conclure

En présence d'une dégénérescence maculaire atypique qui pourrait représenter le stade évolué du disque vitelliforme, il faut faire un E.O.G. Celui-ci est en effet, généralement normal dans les dégénérescences maculaires, autres que les dégénérescences vitelliformes.

(dégénérescence kystoïde de la macula, maladie de STAGARDT et toutes les choroïdites séreuses centrales et la rétino-pathie centrale angiospastique).

INTERET DE L'ANGIOGRAPHIE FLUORESCEINIQUE DANS L'ETUDE DES AFFECTIONS MACULAIRES (A.P. AMALRIC).

Dans le cadre de l'exploration angiographie du fond de l'oeil par la fluorescéine, la macula occupe une place de choix.

La comparaison du cliché standard et du cliché pris après imprégnation colorée est absolument indispensable.

En l'état actuel de la technique, l'angiographie constitue une méthode facile, non dangereuse, pour le malade et qui peut être renouvelée à plusieurs reprises. Les résultats actuels justifient l'utilisation de cette méthode par tous les cliniciens.

RAPPELS ET PRINCIPES

L'image angiographie de la région maculaire normale :

Cette zone se caractérise essentiellement par sa grande densité pigmentaire. Au milieu de la fluorescence choroïdienne, rapidement installée, on note un espace ovalaire pratiquement opaque centré sur la fovéa.

Le contraste avec l'ensemble du fond d'oeil dont la luminosité s'affirme au cours des secondes est particulièrement frappante.

La deuxième caractéristique propre à la macula est l'intensité du débit vasculaire à son niveau. Certes il n'est point possible chez le sujet normal de tester la valeur circulatoire de la choriocapillaire, mais il est par contre facile de juger de la rapidité d'imprégnation des vaisseaux rétiniens maculaires.

Il devient alors évident surtout chez le sujet jeune que cette zone est absolument prioritaire et que ce temps circulatoire précède toujours en rapidité et en intensité l'injection des parties périphériques du fond d'oeil.

En cas d'artère cilio-rétinienne dont les branches de division irriguent la totalité de la macula, l'injection de ce vaisseau se produit en même temps que l'imprégnation choroïdienne profonde avant la coloration des artères rétiniennes normales.

Il devient alors évident que la macula, partie majeure du fond d'oeil sur le plan anatomique, correspond également à une entité circulatoire propre sur le plan physiologique.

Quelques principes sont à noter :

1- L'imprégnation de la choroïde précèdent toujours celle de la rétine une lésion de la lame de BRUCH, dans la région maculaire apparaîtra très précocément avant l'injection des vaisseaux rétiniens dès le début du temps artériel.

2- Ce sont les lésions de lame de BRUCH et de l'épithélium pigmentaire qui provoquent les imprégnations les plus marquées par le colorant.

Cette fluorescence va persister bien au delà de l'extinction totale du fond d'oeil.

Par contraste certaines autres régions du fond d'oeil apparaîtront anormalement opaques.

3- Les lésions intéressant la circulation rétinienne provoquent toujours une fluorescence lésionnelle immédiate moins marquée.

DANS LE CAS DU KYSTE VITELLIFORME DE LA MACULA DE ZANEN

On peut constater une coloration profonde dès le temps choroïdien avant l'imprégnation de la rétine. L'image s'accroît aux temps suivants.

ETUDE ANATOMO PATHOLOGIQUE

Elle serait évidemment d'un intérêt primordial. Or, étant donné le caractère bénin, sinon non évolutif, l'obtention de pièce anatomique ne saurait être que le fruit d'un judicieux hasard.

Nous ne ferons que citer les éléments du seul examen anatomo pathologique connu, celui de Mac FARLAND, encore s'agissait-il d'un sujet décédé à l'âge de 87 ans, et présentant surtout des altérations séniles.

D'importantes modifications des cônes fovéolaires sont notées leurs noyaux sont absents sur une surface d'environ 2 papilles.

L'épithélium pigmentaire est absent sur une surface moindre, remplacé par une sorte de gliose.

La membrane de BRUCH est altérée et fait défaut par endroits, la chorio capillaire est absente au pôle postérieur.

Les vaisseaux choroïdiens sont sclérosés mais ce fait est surtout à rapprocher des altérations séniles.

De tout ceci, on ne peut tirer que des hypothèses sur la localisation du disque Vitelliforme. La lésion est probablement postérieure aux cônes.

En faveur de ce fait :

- L'intégrité relative de la fonction visuelle et de l'E.R.G.

- L'aspect plat de la rétine à son niveau et son amincissement aux dépens de sa face postérieure.

La lésion peut alors siéger :

- soit au niveau de l'épithélium pigmentaire ;
- soit au niveau de la lame vitrée avec prolifération secondaire de l'épithélium pigmentaire ;
- soit au niveau des couches plus profondes de la choroïde.

L'aspect arrondi du disque vitelliforme étant assez propre à son siège maculaire, ce que ALOERTS notait déjà lors de la première publication de ZANEN et RAUSIN. Les formations arrondies pouvant d'ailleurs être provoquées par n'importe quelle altération maculaire : photo-traumatisme, contusion, rayon X, hémorragie.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic se posera de façon tout à fait différente suivant le stade évolutif.

I/ L'aspect le plus typique est le stade du pseudo-kyste.

C'est à ce stade que l'examen ophtalmoscopique révèle la classique image décrite par ZANEN "du jaune d'oeuf étalé sur le plot".

Notons que dans notre observation, l'image ophtalmoscopique n'était pas aussi typique, mélange de jaune et d'orange maculaire et périmaculaire.

On peut à ce stade discuter :

- Une choroïdite séreuse centrale :

Dans ce cas, métamorphopsies et micropsies amènent le malade à consulter.

L'acuité visuelle est souvent bonne, voire même intacte, la dyschromatopsie centrale est souvent le premier symptôme. L'étude du champ visuel montre un discret scotome central relatif.

L'examen du fond d'oeil montre un trouble diffus exsudatif de la région maculaire ou un soulèvement bulleux circonscrit.

Au bout de quelques années, l'aspect devient caractéristique : la région maculaire est occupée par une bulle transparente saillante de 6 à 10 dioptries.

Les signes fonctionnels sont plus éloquents : le scotome relatif devient absolu.

Une sorte d'hypopion grumeleux jaunâtre à ligne de niveau horizontal se dépose à sa partie déclive.

L'unilatéralité pendant les premières années de l'évolution est un caractère presque constant, mais la bilatéralité ne peut être exclue.

L'étiologie de cette affection est inconnue ; ses relations avec une quelconque infection n'ont pas été confirmées et PAUFIQUE envisage la possibilité d'une atteinte hérédofamiliale.

- Une tumeur angiomateuse de la rétine maculaire.

Cette lésion est unilatérale.

Les troubles fonctionnels, l'aspect des vaisseaux, la coloration de la néoformation aident au diagnostic.

- Les pseudo-tumeurs pigmentaires de MAWAS sont unilatérales et de coloration différente.

II/ Au cours de l'évolution vers l'atrophie localisée ou l'exsudation extensive et atrophique :

C'est à ce moment que le problème diagnostique se pose avec le maximum d'acuité, car de nombreuses affections sont susceptibles de prendre cet aspect qui est en quelque sorte l'aboutissement ultime de processus pathologiques différents.

Il sera basé sur une enquête génétique précise lorsque l'on découvre au niveau des deux régions maculaires, une aire arrondie d'atrophie chorio-rétinienne associée ou non à des exsudats, plus ou moins pigmentés alors que l'acuité reste bonne.

1- En cas de lésion unilatérale et d'antécédent traumatique.

Il pourra s'agir d'une dégénérescence maculaire secondaire qui s'est résorbée ; l'acuité est alors modifiée, voire franchement altérée.

Mais BERARD le décrit dans un cas où un épisode hémorragique est survenu sur un disque vitelliforme.

On pourra également soulever le diagnostic d'une angiopathie traumatique de PURTCHER, mais elle n'est pas aussi systématique et l'exsudation y est plus diffuse.

2- Le diagnostic peut être encore plus délicat avec les séquelles d'hémorragies ou les exsudations maculaires de causes générales.

A ces signes ophtalmoscopiques, l'examen général associé sera d'un grand secours permettant de reconnaître une hypertension artérielle, une rétinite diabétique, ou même une maladie endocrinienne.

Lors de l'évolution de la chorio-rétinite exsudative maculaire sénile de DANIG et COPPEZ ou dégénérescence disciforme de JUMUS-KUHMT, l'acuité visuelle est généralement très touchée et le foyer d'organisation conjonctive est en relief.

3- D'autres affections posent des diagnostics parfois très difficiles :

a) La chorio-rétinite maculaire infectieuse bilatérale se rapproche de la forme exsudative et atrophique quelle qu'en soit son étiologie.

b) La choroïdite séreuse centrale simule quant à elle la forme atrophique localisée.

c) Un problème diagnostique bien délicat, mais actuellement bien défini, est celui des dégénérescences tapéto-rétiniennes centrales qu'il s'agisse de :

- = la forme infantile de BEST ;
- = la forme juvénile de STARGADT ;
- = les formes adulte ou présénile de BEHR ;
- = la forme sénile de WAARDENBURG.

Toutes ces formes ont des caractéristiques principales fonctionnelles et ophtalmoscopiques qui sont les mêmes.

1- Diminution marquée de l'acuité visuelle dès le début des signes ophtalmoscopiques.

2- Aspect ophtalmoscopique variable suivant le stade évolutif.

Macula irrégulièrement pigmentée avec disparition du reflet foveal, discret oedème dénommé classiquement "en bave d'escargot".

Les lésions sont toujours bilatérales.

3- Champ visuel scotopique montre un scotome central absolu ou relatif.

4- Le sens chromatique est normal.

5- E.R.G. statique normal, dynamique, montre une atteinte élective de la fonction photopique.

On tend actuellement à élargir le cadre des dégénérescences centrales en y incluant : l'hérédo-dégénérescence maculaire de type inflammatoire de SORSBY où prédominent les phénomènes exsudatifs et oedémateux et certaines formes particulières de rétinopathie pigmentaire centrale.

En réalité, si au stade de l'aspect vitelliforme classique le diagnostic ne souffre pas de difficultés, les différents stades évolutifs de l'affection peuvent simuler toutes les affections maculaires.

Les discussions sur la nature exacte de telles affections semblent devoir maintenant tourner court en raison de l'argument diagnostic essentiel que représente l'électro-oculographie.

Il semble bien en effet à la lumière des derniers travaux que seul le kyste vitelliforme comporte un électro-rétinogramme normal à côté d'un électro-oculogramme perturbé.

Dans les dégénérescences tapéto-rétiniennes centrales, l'électro-rétinogramme est normal, l'électro-oculogramme est normal.

ETIOPATHOGENIE

Age de début :

Dans notre observation, il s'agit d'une petite fille de 5 ans.

L'âge d'apparition le plus fréquent se situe entre 5 et 14 ans.

On note cependant dans la littérature quelques cas d'espèce après 14 ans.

Influence du sexe :

est nulle comme le démontre GALLET dans sa thèse.

Répartition géographique :

La thèse de LEFRANC est en faveur d'une prépondérance Méditerranéenne en opposition avec la thèse de GALLET qui note une plus grande fréquence dans le nord de la France, l'Angleterre et la Belgique.

TRANSMISSION DE L'AFFECTION

Y a-t-il un rapport avec une altération de l'état général ou un trouble métabolique ?

Les hypothèses infectieuses successivement évoquées :

- Syphilis.
- Tuberculose.
- Toxoplasmose.
- Histoplasmose.

De même, l'étiologie générale endocrinienne ainsi que le traumatisme, n'ont pu être retenus, faute de preuve.

HERMANN fait remarquer dans le Bulletin de la Société Française d'ophtalmologie en 1963, que l'état général des malades est excellent et que les examens n'ont permis de constater aucune modification humorale, spécialement en ce qui concerne les dosages de lipides et de protides du sérum sanguin.

Il n'y avait ni déficit, ni surcharge.

De nombreux éléments font penser à une affection familiale.

- Observation d'HAMBRESIN en 1950, rapporte 2 cas semblables : celui d'un frère et d'une soeur présentant le même aspect maculaire.

- Publication de BERARD en 1953 :
3 cas familiaux : 2 frères et une soeur.
- Communication de PAMEYER en 1954 :
3 cas familiaux : 2 soeurs et un frère.
- Publication de MAC FARLAND en 1955 :
5 cas familiaux.
- Publication de ARNOLD SORSBY et Coll. en 1956 :
Etudiant 5 familles totalisant 5 cas.

La très importante étude de GALLET :

Dans sa thèse sur les 12 cas étudiés à la clinique ophtalmologique de LILLE en 1961 :

- 3 frères pour la première famille ;
- 9 cas familiaux pour la dernière famille étudiée.

La Publication de M.L. POMMIER à la Société de Lyon en Avril 1964 révèle 2 cas familiaux.

S'il s'agit d'une maladie familiale, est-ce une atteinte congénitale ?

Aucune preuve n'a pu être retenue en faveur d'une atteinte congénitale.

En effet, dans un des cas, HERMANEN 1952, le fond d'oeil avait été trouvé normal 5 ans auparavant.

De même, dans le 2^o cas décrit par ZANEN et ROUSIN, l'atteinte secondaire d'un deuxième oeil touché 12 ans après le premier est contre cette hypothèse.

Il semble actuellement que l'on doive surtout retenir la théorie génétique et la thèse de GALLET est tout-à-fait éloquente en ce qui concerne la transmission de l'affection.

"L'atteinte congénitale n'a jamais été démontrée et il semble s'agir d'une affection de type dominant régulier ou irrégulier ; la dominance étant une certitude dans certains cas, tandis que dans d'autres la possibilité de la récessivité ne peut être éliminée".

L'étude du caryotype pratiquée n'a pu révéler aucune altération chromosomique quantitativement et qualitativement.

C O N C L U S I O N S

Maladie bilatérale dégénérative de la macula entrant dans le cadre des affections héréditaires familiales, le kyste vitelliforme répond essentiellement à une description ophtalmoscopique.

Son retentissement fonctionnel, au moins au début est relativement pauvre et c'est souvent à l'occasion d'un examen fortuit que l'on découvre la lésion maculaire dont l'aspect est celui : "d'un oeuf étalé sur le plat".

Cependant cet aspect est loin d'être toujours aussi évocateur. Il est souvent différent aux deux yeux chez le même malade.

De plus, l'affection est évolutive et peut revêtir des aspects très atypiques, très souvent alors le diagnostic différentiel avec les autres affections maculaires devient très difficile.

De ce fait, l'individualité et la nature même de cette affection ont été longtemps discutées et le restent encore pour beaucoup d'auteurs.

Cependant, grâce aux nouveaux procédés d'examen fonctionnels des notions plus précises ont pu être apportées.

L'angiographie fluoresceinique donne une image qui sans être toutefois pathognomonique permet d'éliminer un certain nombre d'autres affections maculaires.

Mais ce sont surtout les examens électriques : électro-rétinogrammes et électro-oculogrammes qui apportent une précision capitale.

Le kyste vitelliforme, en effet, comporte un électro-rétinogramme normal et un électro-oculogramme perturbé.

Il semble bien que cette notion fondamentale permette maintenant d'individualiser l'affection.

Si la nature familiale de cette maladie a pu être nettement montrée et que l'on ait tendance à s'orienter vers une affection génétique, aucune preuve formelle n'a pu encore être apportée à cette théorie.

VU : LE DOYEN

VU : LE PRESIDENT

Signé : BROUET

Signé : OFFRET

VU : LE RECTEUR

Signé : MALLET

B I B L I O G R A P H I E

- 1950 - ZANEN J., RAUSIN G. - Kyste vitelliforme congénital de la Soc. Belge Ophtal., Bruxelles 26 Novembre 1950
C.R. : Bull. Soc. Belge Ophtal. 1950, 96, 544-549.
- 1950 - HAMBRESIN - Discussion de l'article de ZANEN sur le Kyste vitelliforme congénital de la macula.
Soc. Belge Ophtal. Bruxelles 26 Novembre 1950.
C.R. : Bull; Soc. Belge Ophtal. 1950, 96, 548-549.
- 1951 - FRIEDENWALD J.S., MAUMENEE A.E. - Lésions maculaires singulières avec bonne vision - Peculiar macular lesions with unaccountably good vision
Arch. Ophtal. Chicago, 1951, 45, 5, 567-570.
- 1951 - ZANEN J., RAUSIN G. - Kyste vitelliforme congénital de la macula. Soc. Belge Ophtal. Bruxelles 10 Juin 1951.
C.R. Bull. Soc. Belge Ophtal. 1951, 98, 400-401.
- 1952 - BISCHLER V. - Un cas d'altération vitelliforme de la région maculaire - Soc. Franç. Ophtal. Paris, 25 Juin 1952.
C.R. Bull. Mén. Soc. Franç. Ophtal. 1952, 287-290.
Zbl. ges. Ophtal. 1953, 60/4-6, 354.
- 1953 - ZANEN J. - Evolution du kyste vitelliforme de la macula.
Soc. Belge Ophtal. 1953, 104, 289-296.
- 1954 - ZANEN M., LEMPEREUR M. - Un nouveau cas d'altération vitelliforme de la région maculaire - Soc. Belge Ophtal. Bruxelles 27 Juin 1954.
C.R. Bull. Soc. Belge. Ophtal. 1954, 107, 296-300.
- 1961 - ZANEN J., HERMANS R. - Le disque vitelliforme de la macula. Nouvelle observation - Soc. Belge Ophtal. Bruxelles 26 Novembre 1961.
C.R. Bull. Soc. Belge Ophtal. 1961, 129, 462-484.

- 1961 - GALLET Guy - La dégénérescence vitelliforme de la macula
Etude clinique et génétique à propos de 12 cas examinés.
Thèse Lille 1961.
- 1962 - NORMANN J., EBERHARDT J. - Contribution à l'étude de la
Choroïdite centrale séreuse et du disque vitelliforme de
la macula.
Clin. Ophtal. 4, 3-18, 1962.
- 1962 - CALMETTES L., DEODATI F. - Disque vitelliforme de la
rétine.
Soc. Ophtal. Bordeaux et Sud-Ouest, 4 Novembre 1962.
Bull. Soc. Ophtal. Fr. 62, 11, 566-568, 1962.
- 1963 - WALSCHE DE. - Apparition, évolution et disparition d'une
formation vitelliforme, kyste vitelliforme maculaire.
Soc. Belge Ophtal., 135, 457-460, 1963.
- 1963 - MOSER M. - A propos des dégénérescences héréditaires et
familiales de la macula chez l'enfant et l'adulte jeune.
Thèse Paris 1963.
- 1963 - HERMANN, VERNIN - Dégénérescence tapéto-rétinienne
congénitale. Disco vitelliforme e degenerazione tapeto-
retinica congenita.
Ann. Ophtal. 89, 11, 669-675, 1963.
- 1963 - FRANCOIS P., GALLET G., BLERVACQUE A. - La dégénérescence
vitelliforme de la macula. Soc. Ophtal. Nord de la France,
10 Mars 1963.
Bull. Soc. Ophtal. Fr. 63, 7-8, 450-451, 1963.
- 1963 - FRANCESCHETTI A., FRANCOIS J., DABEL J. - Les héréd-
dégénérescences chorio-rétiniennes ; dégénérescences
tapéto-rétiniennes. Rapport Soc. Franç. Ophtal. Paris
7 Mai 1963.
Masson et Cie Edit. Paris I 630 PP. 1963 (Disques vitelli-
formes de la macula pp 477-489.

- 1964 - ETIENNE R., POMMIER, DOLEANS - Kyste vitelliforme de la macula. Soc. Ophtal., Lyon, 20 Janvier 1963.
Bull. Soc. Ophtal. Fr., 64, 1, 107-109, 1964.
- 1964 - POMMIER L. - Les disques vitelliformes. Soc. Ophtal. Lyon, 1er Décembre 1963.
Bull. Soc. Ophtal. Fr. 64, 4, 453-456, 1964.
- 1965 - BRONNER A., GOURINAT, ROTH A. - Disque vitelliforme bilatéral de la macula Soc. Ophtal. Est de la France 13 Octobre 1964.
Bull. Ophtal. Fr., 65, 3, 237-242, 1965.
- 1966 - BONNET J.L., FARNARIER G., RAMPIN S., BARONET P. - Evolution d'un disque vitelliforme de la macula. Soc. Ophtal. du Midi de la France, 20 Mars 1966.
Bull. Soc. Ophtal. Fr. 66, 10, 97-980, 1966.
- 1966 - HERMANN J.S. - Dégénérescence vitelliforme de la macula Vitelliform degeneration of the macula.
Amer. Ophtal. Ophtal., 61, 3, 461-465, 1966.
- 1966 - LEFRANC D. - Les disques vitelliformes de la macula. A propos de 2 cas familiaux nouveaux.
Thèse Paris 1966.
- 1966 - FRANCOIS J., ROUCK A. de, FERNANDEZ-SASSO D. - L'électro-oculographie dans les dégénérescences vitelliformes de la macula. Soc. Belge d'Ophtal. Bruxelles, 26 Juin 1966.
Bull. Soc. Belge. Ophtal., 143, 547-552, 1966.
- 1966 - ALMARIC P. - L'intérêt de l'angiographie fluorescéinique dans l'étude des affections maculaires. Soc. Belge Ophtal. Bruxelles, 27 Novembre 1966.
Bull. Soc. Belge. Ophtal. 144, 987-1003, 1966.
- 1967 - POULIQUEN R. - Dégénérescences tapéto-rétiniennes. Leçons Clin. Ophtal. Hôtel-Dieu, Paris, 5 Mai 1967.
Clin. Ophtal. 4, 187-197, 1967.

- 1967 - MARTENET A.C. - Poussées exsudatives de kystes vitelliformes. Soc. Franç. Ophtal. Paris, 7-11 Mai 1967.
Bull. Mém. Soc. Franç. Ophtal. 80, 294-304, 1967.
- 1967 - LE HUNSEC J. - PIERRE G. A propos du disque vitelliforme de la Macula. Soc. Ophtal. Bordeaux et Sud Ouest, 15 Octobre 1967.
Bull. Soc. Ophtal. Fr., 11 - 1056 - 1058, 1967.
- 1967 - FRANCOIS J., ROUCK de A. - FERNANDEZ-SASSO D. - Electro-oculographie dans les dégénérescences vitelliformes de la macula. Electro-oculography in vitelliform Dégénération of the Macula.
Arch. Ophtal. Chicago, 77, 6, 726-733, 1967.
- 1967 - JAYLE E.G. - TASSY A.F. Electro-rétinographie. Electro-oculographie. Potentiels évoques visuels occipitaux.
Arch. Ophtal. Paris, 27, 4, 421-437, 1967.
- 1967 - BONAMOUR E. - Discussion de l'article de Martenet A.C. poussées exsudatives de kystes vitelliformes. (Soc. Fr. Ophtal. Paris, 7, 11 Mai 1967).
Bull. Mém. Soc. Franc. Ophtal. 80, 299-301, 1967.
- 1968 - FRANCOIS J. - Dégénérescence vitelliforme de la macula Vitelliform Dégénération of the macula.
Bull. Ny. Acad. Méd. 44, 18-27, 1968.
Analyse in Opht. Lit. Lond. 21, 1, 70, 1968.

